Aus der Kgl. Universitäts-Poliklinik für Nervenkranke zu Breslau.

Über die Beziehung der progressiven Muskelatrophie zur amyotrophischen Lateralsklerose.

Inaugural - Dissertation

der

Hohen Medizinischen Fakultät der Kgl. Universität Breslau

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

vorgelegt und mit Genehmigung derselben veröffentlicht

von

Arthur Pelz

approb. Arzt aus Schubin.

1903

5105. Deutsche Buch- und Kunstdruckerei, G. m. b. H., Zossen – Berlin SW. 11.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Breslau.
Referent: Professor Dr. WERNICKE.

FLÜGGE, Dekan.

Seinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548201_0069

Zur gleichen Zeit, wo Kußmaul[1]) zum ersten Male die engen Beziehungen zwischen spinaler progressiver Muskelatrophie und progressiver Bulbär-Paralyse aufdeckte und damit die meisten Neurologen für seine Ansicht gewann, daß diese beiden genannten Krankheiten nur verschiedene Lokalisationen desselben gleichartigen Krankheitsprozesses seien; zur selben Zeit ungefähr beschrieb Charkot,[2]) nachdem er bereits vorher einige Mitteilungen veröffentlicht hatte, zusammenfassend und eingehender das Krankheitsbild der amyotrophischen Lateralsklerose und glaubte es, trotzdem es in einem Teile der Erscheinungen mit jenen beiden Krankheiten übereinstimmte, wegen anderer, scharf differenter Symptome als besonderes Krankheitsbild von jenem abtrennen zu müssen. Im wesentlichen gab er für charakteristisch an, daß die Krankheit an den oberen Extremitäten mit einer gewöhnlich nicht vollständigen Lähmung beginne, der erst später eine Atrophie der betreffenden Muskeln folge, aber nicht als eine „individuelle" Atrophie, wie sie für die spinale Form (Type Duchenne-Aran) charakteristisch sei, sondern vielmehr als eine Atrophie „en masse". Dann werden auch die unteren Extremitäten von Schwäche befallen, ohne daß es meist zu einem hochgradigen Schwunde der Muskeln kommt. Im dritten Stadium entwickeln sich die Erscheinungen der Bulbär-Paralyse, welche meist rasch zum Tode führen. Dabei betonte Charkot besonders, daß sämtliche Lähmungen mit ausgesprochenen spastischen Symptomen, mit Rigidität und typischen Kontrakturen, einhergehen. Für diese klinischen Erscheinungen gab Charkot als zutreffendes anatomisches Substrat an eine primäre Degeneration der Pyramidenbahnen und eine „deuteropathische" Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks und grauen Kerne in der medulla oblongata.

Gegen diese Aufstellung eines neuen Krankheitsbildes erhob Leyden[3],[4]) Einspruch, besonders für zwei von ihm vorher als amyotrophische Bulbär-Paralyse veröffentlichten Fälle, die Charkot für die amyotrophische Lateralsklerose in Anspruch genommen hatte.

Er stellte fest, daß in 14 teils von ihm selbst, teils von anderen beobachteten Fällen trotz vollkommen schlaffer Lähmung, ohne Rigidität oder spastische Kontrakturen, doch überall eine Erkrankung der weißen Seitenstränge bestanden habe. Leyden rechnete daher diese Fälle zu der von ihm so genannten amyotrophischen Bulbär-Paralyse und lehnte besonders die deuteropathische Natur der Vorderhornerkrankung ab.

Charkot blieb bei seiner Meinung und gab nur das Vorkommen von formes frustes zu.

Eine wesentliche Klärung und Förderung erfuhr dieser Streit durch die Arbeiten von Pick[5]) und Kahler.[6]) Sie fassen die progressive spinale Muskelatrophie, die Bulbär-Paralyse und die amyotrophische Lateralsklerose, deren besondere klinische Stellung sie also anerkennen, als verschiedene Erscheinungsformen desselben Kranheitsprozesses auf. Die bestehenden klinischen und anatomischen Unterschiede fänden ihre Erklärung durch die jeweilige Verschiedenheit der Lokalisation und Ausbreitung, durch die Schnelligkeit der Entwicklung und des Ablaufes des Prozesses.

Unter Anerkennung dieser inneren Zusammengehörigkeit konnte Strümpell[7]) dann gegen Leyden feststellen, daß für die amyotrophische Lateralsklerose Rigidität oder Kontrakturen garnicht notwendig seien, sondern als spastische Symptome zur Diagnose allein eine Erhöhung der Reflexe genüge.

In dieser Diskussion wurde auch die Anschauung Charkots, daß der Krankeitsprozeß immer in den Pyramidenbahnen beginne, und die Affektion des peripherischen Neurons nur eine sekundäre, eine „Deuteropathie“ sei, sehr oft kritisch beleuchtet und meist die Möglichkeit offen gelassen, daß der Prozeß auch in dem peripherischen Neuron seinen Anfang nehmen könne. Eine Reihe von klinischen und anatomischen Beobachtungen sind bereits zum Beweise dafür mitgeteilt. Trotzdem mag es erlaubt sein, die Geschichte eines Falles darzustellen, der zwar nicht vollgewichtig in die Wagschale fallen kann, weil er einer anatomischen Kontrolle entbehrt, dessen klinische Betrachtung aber, wie ich glaube, manches Eigenartige für die Diagnosestellung und besonders für die letzterwähnte Frage bietet.

Frau Henriette W. 53 Jahre alt.

Anamnese: Patientin stammt aus gesunder Familie; irgend welche Erkrankungen des Nerven- oder Muskelnsystems sind in der Familie nicht vorgekommen. Patientin ist verheiratet, hat drei gesunde Kinder und war bisher immer gesund. Um die Mitte des Jahres 1899 bemerkte Patientin, daß das rechte Bein anfing allmählich schwächer zu werden. Eine Ursache weiß Patientin dafür

nicht anzugeben. Schmerzen waren dabei nie vorhanden; aber die Schwäche nahm allmählich immer zu. Nach $1^1/_2$ Jahren fing die Sprache an undeutlich zu werden, zugleich bemerkte Patientin damals auch, daß die rechte Hand schwächer wurde. Patientin kam erst 3 Monate später, also ungefähr 2 Jahre nach Beginn des Leidens, zum ersten Male in die Poliklinik. Damals bestand rechts eine bedeutende, schlaffe Parese der Extensoren des Fußes, der Waden- und Peroneal-Muskulatur, und eine deutliche Schwäche der Kniebeuger. Es bestand keinerlei Sensibilitätsstörung. Die faradische Erregbarheit war überall herabgesetzt; die galvanische Erregbarheit war in den Mm. peronei intakt, im Tib. ant. herabgesetzt, langsame Zuckung von normaler Formel; im Ext. dig. komplette Ea R. In der Waden-Muskulatur träge Zuckung, An=Ka.

An den Händen, besonders rechts, bestand eine Schwäche der Mm. interrossei und des adductor pollicis; letzterer war auch etwas atrophisch. Die Sehnenreflexe waren vorhanden, aber nicht erhöht; der Achillessehnenreflex fehlte rechts.

Die Sprache war leicht dysarthrisch; in der Zunge bestanden fibrilläre Zuckungen. Patientin klagte oft über Verschlucken und über starkes Speicheln; später stellten sich auch Beschwerden beim Athmen ein; besonders konnte Patientin nicht kräftig genug aushusten. Außerdem gab Patientin an, daß sie oft, ohne daß sie es wolle, lachen, namentlich aber weinen müsse; es spanne sich dann im Gesicht, am Kinn anfangend, und sie müsse „flennen.“ Über Störungen von Seiten der Blase oder des Mastdarms wird nicht geklagt.

Befund Mitte Februar 1903:

Patientin klagt, daß die Schwäche zugenommen habe; auch das linke Bein sei schwächer geworden. Weiter klagt Patientin über Abmagerung an den Beinen und besonders an den Handflächen. Die Sprache sei viel undeutlicher geworden. Patientin gibt ferner an, daß wenn sie den Mund öffne, sie ein lebhaftes Gefühl der Spannung habe; es knacke ordentlich, wenn sie den Mund wieder schließe. Das Kauen werde ihr sehr schwer. Sonst sind die Klagen der Patientin dieselben.

Status präsens. Patientin ist eine große Frau von kräftigem Knochenbau und mäßigem Ernährungszustand. Die Haut ist schlaff und blaß, zeigt keine Ödeme oder Narben. Über dem rechten Bein fühlt sie sich etwas kühler an und ist bläulich verfärbt.

Die inneren Organe sind ohne pathologischen Befund. Die Pupillen sind gleich und reagieren prompt. Gesichtsfeld und Augenhintergrund intakt; Sinnesfunktionen und Psyche normal. Der Urin ist frei von abnormen Bestandteilen.

Der Gang der Patientin ist hinkend; das rechte Bein ist das schwächere; dasselbe wird auch mehr gehoben, weil die Fußspitze herabhängt und am Boden schleift. Stehen kann Patientin ohne Hilfe; doch ermüdet sie rasch. Beim Schließen der Augen tritt kein Schwanken ein.

Beide Unterschenkel und Füße zeigen einen deutlichen Schwund ihrer Muskulatur. Der Umfang beträgt, in der Mitte des Unterschenkels gemessen, auf beiden Seiten nur 19 cm. An beiden Händen sind die spatia interossea, besonders das sp. i. I, eingesunken. Daumen und Kleinfingerballen sind bedeutend abgeflacht. Immer ist die Atrophie rechts stärker als links. Auch die Vorderarmmuskulatur scheint artrophisch, die Umfänge betragen beiderseits nur $16^1/_2$ cm. Oberarme und Oberschenkel, Schulter und Beckengürtel zeigen keine Atrophieen.

Prüfung der Muskelfunktionen im speziellen:

Augenbewegungen nach allen Richtungen hin frei. Stirnrunzeln und Schließen der Augen werden kräftig ausgeführt. Bewegungen der Lippen, die sehr schmal sind, werden z. B. beim Pfeifen, u. s. w. nur schwach ausgeführt; Masseterenkontraktion etwas schwach. Die Zunge kann nur wenig über die Zahnreihe hervorgestreckt werden. Sie ist deutlich atrophisch, von unebener, faltiger Gestalt und zeigt lebhafte fibrilläre Zuckungen. Die Bewegungen des Gaumensegels sind symmetrisch, aber schwach; der Rachenreflex ist sehr lebhaft. Am Kehlkopf konnte ein pathologischer Befund nicht erhoben werden.

Die Sprache der Patientin ist vollkommen unverständlich. Beim Nachsprechen einzelner Buchstaben sagt sie z. B. e statt i, me statt b, m statt f u. s. w. Auch r und l werden sehr undeutlich ausgesprochen. Am Besten werden noch a und p zustande gebracht.

Die Bewegung sämtlicher Halsmuskeln sind frei. Die Athmung ist flach; das Epigastrium wölbt sich nur schwach vor.

Arme: Die aktive Beweglichkeit der Schultergürtel-, Ober- und Unterarmmuskulatur ist nicht gestört; die Kraft der Bewegungen ist gut, auch der Händedruck ist kräftig. Die passive Beweglichkeit zeigt weder Steigerung noch Herabsetzung; es besteht keine Steifigkeit und keine Kontraktur. Die Biceps- und Tricepssehnenreflexe und die Periostreflexe sind lebhaft gesteigert.

Die Beugung und Streckung der Finger ist, wenn auch mit geringer Kraft, möglich. Die Adduction der auf einer planen Unterlage aufliegenden, gespreitzten Finger, besonders die des fünften, ist nur unvollkommen möglich. Die Adduction und

Opposition des Daumens ist sehr schwach. Alle diese Störungen sind links etwas weniger ausgeprägt als rechts.

Beine: Die rechte Fußspitze hängt schlaff herab und kann nicht gehoben werden. Bei energischsten Willensimpulsen, den Fuß zu bewegen, sieht man einzig eine ganz leise Dorfalflexion der großen Zehe. Ebenso wie diese Funktionen der Dorfalflektoren des Fußes und der Zehen fehlen auch die der Mm. peronei. Die Funktion der Wadenmuskulatur ist noch ganz schwach erhalten. Die Streckung des rechten Unterschenkels ist vollkommen und kräftig, die Kraft der Beugung ist deutlich herabgesetzt. Die Beckenmuskulatur zeigt normale Verhältnisse. Am linken Fuß besteht eine deutliche Schwäche der Dorfalflektoren. Die Funktion der Wadenmuskulatur scheint noch intakt zu sein. Die Bewegungen der übrigen Muskeln des linken Beines sind frei und kräftig.

Die passive Beweglichkeit ist beiderseits vollkommen ungestört; keine Rigidität, keine spastischen Kontrakturen.

Die Patellarreflexe sind lebhaft gesteigert; der Achillessehnenreflex fehlt rechts, ist links etwas erhöht.

Die Sensibilität aller Qualitäten ist ungestört, die Nervenstämme sind nirgends auf Druck schmerzhaft.

Elektrischer Befund: In den Muskeln des rechten Unterschenkels und Fußes vollkommene Ea. R. In den Kniebeugern ist die faradische Erregbarkeit erhalten, die galvanische herabgesetzt, langsame Zuckung von normaler Formel. Ob im linken Unterschenkel eine Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit vorhanden ist, läßt sich bei dem unmöglichen Vergleich mit der anderen Seite nicht entscheiden; Ea. R. war nie vorhanden. In den kleinen Handmuskeln herabgesetzte Erregbarkeit für den faradischen Strom, z. T. partielle Ea. R. In den Vorderarmmuskeln und in den Lippen sind schwerere elektrische Veränderungen noch nicht nachzuweisen. In der Zunge vollkommene Ea. R.

Überblicken wir noch einmal das eben geschilderte Krankheitsbild so werden wir einen eigentümlichen Verlauf erkennen. Die Erscheinungen setzten ein mit einer allmählich zunehmenden Schwäche im rechten Ischiadicus-Gebiet, die von Atrophie gefolgt war. Nachdem diese schlaffe atrophische Lähmung $1^1/_2$ Jahre bestanden hatte, traten die Bulbären-Störungen, Undeutlichkeit der Sprache, Schluckbeschwerden u. s. w., und eine Schwäche und Atrophie in den distalen Muskeln der oberen Extremität hinzu. Dabei fehlten vollkommen Sensibilitätsstörungen, und die Sehnenreflexe waren nie gesteigert. Da, nach cirka $3^1/_2$ Jahren, erscheinen bei einer erneuten Untersuchung — — die Kranke war wegen der

zunehmenden Schwäche ihrer Beine und wegen der ungünstigen Winterwitterung lange Zeit der Poliklinik fern geblieben — — als sofort am meisten auffallende Veränderung die Sehnenreflexe bedeutend gesteigert. Die übrigen Erscheinungen sind etwas weiter fortgeschritten; aber keine Spur von Rigidität.

Dieser eigentümliche Verlauf hat der Diagnose viele Schwierigkeiten bereitet. Der Beginn der Schwäche und Atrophie in den Beinen, besonders im Peronealgebiet, hätte vielleicht an jene Form der progressiven Muskelatrophie denken lassen dürfen, die die Engländer mit dem Namen peroneal or leg typ, in Deutschland zuerst Hoffmann als neurale Muskelatrophie bezeichnet haben. Der Mangel der Heredität oder Familiarität und des zumeist bestehenden Beginnes in der Jugend würden kaum dagegen sprechen, da auch solche Beobachtungen für dieses Krankheitsbild existieren. Wohl aber spricht unbedingt dagegen der lange Zeit bestehende asymmetrische Verlauf, das andauernde Fehlen auch der geringsten Sensibilitätsstörung, und besonders das Auftreten der bulbären Erscheinungen, die nie bei der neurotischen Form beobachtet worden sind.

Es schien auch bald, nachdem die Erscheinungen der oberen Extremitäten und die bulbären Symptome eingetreten waren, kein Zweifel mehr an der Diagnose einer progressiven spinalen Muskelatrophie. Auffallend blieb aber immerhin der Beginn im Bein, was für diese Krankheit, soweit ich die Literatur übersehen habe, ist jetzt einzig in einem auch nur klinisch beschriebenen Falle von Stieglitz[8]) mitgeteilt wird. Ferner stimmten nicht zu dem Bilde der reinen spinal-bulbären Form der Muskelatrophie die leicht auftretenden spastischen Symptome in den Masseteren. Aber immerhin sprach das übrige Bild, die typische Auswahl der erkrankten Muskeln, die Kombination der Extremitätenerkrankung mit der Bulbäraffektion, — — allerdings sagt Strümpell[9]) in seinem Lehrbuche, daß sich bei der spinalen Muskelatrophie, im Gegensatz zur amyotrophischen Lateralsklerose, die bulbären Symptome, wenn überhaupt, meist erst nach jahrelangem Verlaufe des Leidens ausbilden — — weiter das elektrische Verhalten der Muskeln, das Fehlen jeglicher Sensibilitätsstörungen und das Fehlen von hypertonischen Erscheinungen an den Muskeln für die angenommene Diagnose.

Diese mußte aber sofort ins Schwanken geraten, als sich belängerem Verlaufe eine ausgesprochene, sehr lebhafte Erhöhung der Sehnen- und Perriostreflexe einstellte und es entstand sofort die Frage, ob dieser neue Befund zusammen mit den vorher angeführten auffallenden Symptomen ausreichend sei, schon klinisch

die Diagnose einer amyotrophischen Lateralsklerose möglich zu machen.

Es ist wahr; dem von Charkot zuerst als klassisch geschilderten Bilde entspricht unser Fall durchaus nicht; es fehlt das Befallenwerden der Muskeln en masse, es fehlt der typische Beginn in den oberen Extremitäten, es fehlen vor allem die Kontrakturen und die Rigidität der Muskulatur, die ja das eigentliche klinische Korrelat der Erkrankung der Pyramidenbahnen sein sollten.

Daß die Muskeln durchaus nicht immer en masse befallen werden müßten, hat bereits Leyden gegen Charkot eingewendet; und es hat sich im Gegenteil herausgestellt, daß auch bei der amyotrophischen Lateralsklerose eine individuelle Auswahl der erkrankten Muskeln viel häufiger ist.

Schwieriger ist schon der zweite Punkt, der Beginn der Erkrankung im Bein. Bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle treten allerdings die ersten Erscheinungen an den oberen Extremitäten auf, aber es existiren doch bereits eine Anzahl klinisch und anatomisch gesicherter Fälle von Charkotscher Krankeit, bei denen das Leiden in einem oder beiden Beinen zuerst begann. Ich nenne nur die Fälle von Kujernikoff[10]), Charkot-Joffroy[11]), Stadelmann[12]), Moeli[13]), Vierordt[14]), Barth[15]), Hoche[16]), Probst[17]), Th. Ludwig[18]) etc. In dem Falle von Ludwig z. B. waren die Erscheinungen in den Armen lange Zeit so gering, daß er lange Zeit für eine spastische Spinalparalyse galt; erst später ließ die Beteiligung der oberen Extremitäten die Diagnose unserer Krankheit zu.

Betrachten wir den dritten Differenzpunkt, so ist bereits in der Einleitung darauf hingewiesen worden, daß gerade hierin die Lehre Charkots die lebhaftesten Diskussionen hervorgerufen und bedeutende Modifikationen erfahren hat.

Zunächst hatte Leyden[4]) und später besonders Kahler[6]) nachgewiesen, daß einer Seitenstrangdegeneration durchaus nicht immer spastische Erscheinungen zu entsprechen brauchen. Dies beweisen außer den fünf von Leyden mitgeteilten Fällen auch die Fälle von Duménil (Gaz. hebdom. 1867), Déjérine (Arch. de phys. 1883) Barth[15]), Kahler[6]), Probst[17]) etc. Leyden selbst aber gibt zu, daß „freilich die Bedeutung der degenerierten weißen Faserzüge in ihrer Beziehung zu den Symptomen nicht klar sei.“ Da kam, besonders in klinisch-diagnostischer Hinsicht, ein Fortschritt durch eine Arbeit Strümpells im Jahre 1888.

Strümpell[7]) teilte einen Fall mit, der die typischen Erscheinungen einer spinal-bulbären Muskelatrophie bot. Auffallend aber war eine lebhafte Steigerung der Sehnen- und Periostreflexe, was bei der

rein spinal-bulbären Form ja nie vorkommt. Strümpell hatte, nach anfänglichem Zweifel, allein auf Grund dieser erhöhten Reflexe eine amyotrophische Lateralsklerose diagnostiziert, und die Sektion ergab eine geringe Degeneration der Pyramidenbahnen neben ausgedehnter Atrophie der grauen Vorderhörner und der Kerne des verlängerten Markes. Daraufhin betonte Strümpell als erster, daß es zur klinischen Diagnose der amyotrophischen Lateralsklerose, auch bei Fehlen jeglicher ausgesprochener spastischer Erscheinungen, genüge, wenn man die Reflexe lebhaft gesteigert fände. Und er glaubte aus manchen „Angaben“ z. B. Zittern u. s. w. für einen Teil der von Leyden und den anderen beobachteten Fälle vermuten zu dürfen, daß sich die Sehnenreflexe bei genauerer Untersuchung als erhöht erwiesen hätten.

Schon vor Strümpell hatte Vierordt[14]) einen ähnlichen Fall veröffentlicht, mit der Angabe, die Sehnenreflexe seien erhöht gewesen, er hatte aber ausdrücklich betont, daß er nicht geneigt sei, „auf die Steigerung der Patellarreflexe großes Gewicht zu legen.“ Auch in den Fällen, die Pick[19]) und Adamkiewicz[20]) vor der Veröffentlichung Strümpells mitgeteilt haben, findet sich die Angabe, daß die Reflexe erhöht gewesen seien, aber keine besondere Betonung dieses Zeichens. Neuerdings hat Strümpell wieder von v. Böttticher[21]) zwei Fälle veröffentlichen lassen, in denen als spastische Symptome einzig erhöhte Reflexe vorhanden waren, und die Sektion die gestellte Diagnose einer amyotrophischen Lateralsklerose bestätigte.

Reihen wir unsern Fall hier an, so muß es demnach erlaubt scheinen, auch ihn auf Grund der deutlich gesteigerten Reflexe und der oben erwähnten, dann allerdings nicht mehr atypisch erscheinenden Syptome, wie des Beginns in den unteren Extremitäten, des schnelleren Eintretens der bulbären Symptome u. s. w., für die amyotrophische Lateralsklerose zu beanspruchen.

Aber unserem Falle gibt, allen anderen gegenüber, die Eigenart seines klinischen Verlaufes eine besondere theoretische Dignität.

Wir haben bereits in der Einleitung erwähnt, daß die Anschauung Charkots, daß der Krankheitsprozeß immer in den Pyramidenbahnen beginne, und die Erkrankung der Vorderhörner nur eine „Deuteropathie“ sei, zuerst von Seiten Leydens heftigen Widerspruch erfahren hat; und daß dann Pick und Kahler eine Klärung gaben, indem sie darauf hinwiesen, daß das Wesen des Prozesses bei den Erkrankungen der verschiedenen Abschnitte der großen motorischen Bahn kein verschiedenes, sondern ein einheitliches sei, und daß nur jeweilig der Ort des Beginnes und die Schnelligkeit der Entwickelung des Prozesses verschieden seien. Anatomische Befunde ergaben, daß es nicht nur nicht erwiesen, sondern

auch höchst unwahrscheinlich ist, daß die Affektion der Pyramidenbahnen immer den Anfang mache. Denn man hat bei ausgeprägter Vorderhorn-Atrophie häufig nur geringe Degeneration in der weißen Substanz gefunden.

Allein wenn Strümpell bedauert, daß die anatomische Untersuchung immer gewissermaßen nur den Schlußeffekt der Erkrankung zeige, und daß die Beurteilung, in welcher Reihenfolge die Degeneration die einzelnen Teile befallen habe, mit den größten Schwierigkeiten verbunden sei; wenn anderseits die klinische Beobachtung bisher immer nur Übergangsformen in der größeren oder geringeren Ausdehnung der doch schon vollzählig nebeneinander bestehenden Symptome verschiedener Lokalisation dargestellt hat; dann sind für diese Frage, in welcher Reihenfolge die einzelnen Abschnitte erkranken können, gewiß solche Fälle von Wichtigkeit, bei denen die klinische Beobachtung in der Zeit hintereinander ein Übergreifen der Erkrankung von dem einen Abschnitt auf den anderen erkennen läßt. Und ich glaube, daß unser Fall so als besonders beweisend gegen die Annahme einer „Deuteropathie“ angeführt werden darf. $3^1/_2$ Jahre lang bestanden in ausgesprochener Weise klinische Symptome, die nur eine Erkrankung des pyripherischen Neurons als Ursache zulassen. Dann erst stellt sich allmählich die Steigerung der Reflexe als erstes Zeichen jener spastischen Symptome ein, die ja allgemein als das klinische Korrelat einer Pyramidenerkrankung gelten.

Wenn diese Deutung, allein auf klinischer Basis aufgebaut, gewagt erscheinen mag, so darf auf einen Fall hingewiesen werden, über den neuestens Pietro Lolinas im Arch. per le scient. med. XXII (cit. nach Virchow-Hirsch) berichtet. Es handelte sich um einen typischen Fall von progressiver spinaler Muskelatrophie mit Bulbär-Paralyse von cirka 12-jähriger Dauer. 3 Jahre vor dem Tode traten Reflexsteigerungen und Polyurie auf. Die Autopsie ergab eine Verkleinerung der Vorderhörner im Hals- und Brustmark, Veränderungen der großen Ganglienzellen; ganz geringe Seitenstrangveränderungen, mit Marchi noch nachweisbar; Veränderungen in den Kernen der Medulla Oblangata. Die Ähnlichkeit dieses Falles mit dem unserigen, in seiner gleichen Bedeutung für die Frage der Beziehung zwischen progr. Muskelatrophie und amyotrophischer Lateralsklerose und namentlich für die Frage des ersten Angriffspunktes des Krankheitsprozesses leuchtet ein.

Versuchen wir zum Schluß zusammenzufassen, was uns unsere Beobachtung lehrt, so brauchen wir nicht, wie es konsequent zu sein scheinen könnte, die Existenz der rein spinalen Form der progr. Muskelatrophie zu leugnen, wie es Gowers[22]) und nach ihm

namentlich P. Marie[23]) tun zu müssen glaubten, weil reine Fälle ohne Mitbeteiligung der weißen Substanz nicht vorkämen; wenn auch wirklich die Zahl der reinen Fälle sehr gering geworden ist, so existiren doch sichere Beobachtungen. Aber das zeigt uns unser Fall, daß wir auch bei dieser scheinbar so streng umgrenzten Krankheit den Begriff der isolierten Systemerkrankung nicht immer zu eng fassen dürfen; daß nach langjährigem Gebrauche noch gewisse andere Faserzüge von dem Leiden mitergriffen werden können. Auch unsere Beobachtung lehrt, daß, je zahlreicher die einzelnen Erfahrungen werden, um so weniger eine scharf schematisirende und trennende klinische und anatomische Beschreibung der Erkrankungen des motorischen Apparates berechtigt ist. Auch wir glauben die innere Zusammengehörigkeit aller dieser Formen annehmen zu dürfen, zwischen denen die Grenzen immer mehr schwanken und schwinden, bis unsere theoretische Anschauung ein richtiger Ausdruck der tatsächlichen Verhältnisse sein wird.

Zum Schluß gestatte ich mir, Herrn Prof. Dr. Wernicke für die Überlassung des Falles, und besonders Herrn Assistenzarzt Dr. Kramer für die Anregung und stets liebenswürdige Unterstützung meinen ergebensten Dank zu sagen.

Literatur.

1. *Kussmaul:* Volkmanns Sammlung klin. Vorträge. No. 54. 1873.
2. *Charkot:* Leçons sur les malad. du syst. nerv. 1874.
3. *Leyden:* Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. 1874.
4. *ders.:* Arch. f. Psych. Bd. VIII. 1878.
5. *Pick:* Eulenburgs Realencyklop IX. 1882.
6. *Kahler:* Festschrift f. Heilkunde. 1884.
7. *v. Strümpell:* Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 42. 1888.
8. *Stieglitz:* Med. Record. 1900. p. 475. (cit. nach Virchow-Hirsch).
9. *v. Strümpell:* Lehrbuch der spec. Pathol. u. Therap. 1901. Bd. III. p. 320.
10. *Kojewhikuff:* Arch. de Neurol. 1883.
11. *Charkot-Joffroy:* Arch. d. Phys. 1869.
12. *Stadelmann:* Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 33.
13. *Moeli:* Arch. f. Psych. X. 1880.
14. *Vierordt:* Arch. f. Psych. XIV. 1884.
15. *Barth:* Arch. f. Heilkunde. 1871.
16. *Hoche:* Neurolog. Zentralbl. 1897. p. 242.
17. *Probst:* Arch. f. Psych. XXX.
18. *Th. Ludwig:* Inaug. Dissertation. Heidelberg 1900.
19. *Pick:* Arch. f. Psych. VIII.
20. *Adamkiewicz:* Char. Annal. Bd. V.
21. *v. Bötticher:* Inaug. Dissertation. Erlangen 1899.
22. *Gowers:* Handb. d. Nervenkr. 1892.
23. *P. Marie:* Klinik der Rückenmarkskr. 1896.
24. *v. Leyden u. Goldscheider:* Krankheiten des Rückenm. u. d. med. obl. in Nothnagels Handb. d. spec. Path. u. Ther. 1899.
25. *Goldscheider:* Artikel: Lateralsklerose in Eulenburgs Realencyklopädie. 1896.
26. *Oppenheim:* Lehrb. d. Nervenkr. 1898.
27. *Friedrich:* Über progr. Muskelatrophie. 1873.
28. *Senator:* D. med. Wochenschr. 1894.
29. *A. L. Lewin:* Inaug. Diss. Berlin 1895.
30. *Oppenheim:* Arch. f. Psych. Bd. XXIV.

Lebenslauf.

Ich, Arthur Pelz, bin am 21. Dezember 1879 als Sohn des Kaufmannes Moritz Pelz in Schubin (Prov. Posen) geboren; ich bin von jüdischer Abstammung. Ich besuchte zunächst die jüdische Volksschule meiner Vaterstadt und dann das kgl. Comenius-Gymnasium zu Lissa i. P., wo ich Ostern 1898 das Zeugnis der Reife erlangte. Ich studierte dann 7 Semester in Berlin, und 2 Semester in Breslau Medizin. Am 10. Februar 1900 bestand ich die ärztliche Vorprüfung in Berlin, am 11. Februar 1903 beendigte ich das medizinische Staatsexamen in Breslau. Am 13. März 1903 bestand ich das Examen Colloquium. Am 16. März trat ich eine Assistenzarztstelle an der Privatirrenanstalt Berolinum zu Lankwitz (bei Berlin) an.

Ich besuchte die Vorlesungen folgender Herren:

in Berlin:

B. Baginski, Th. W. Engelmann, E. Fischer, Gerhardt †, Greef, Gusserow, O. Hertwig, Hirschberg, L. Jakobsohn, Jolly, A. König †, F. König, W. Krause, Langerhans, Lesser, Lewin, Lexer, A. Löwy, Mendel, W. Nagel, Pagel, Reinhardt, F. E. Schultze, Senator, Simmel, Strauss, Thierfelder, R. Virchow, H. Virchow, Waldeyer, Warburg.

in Breslau:

Czerny, Filehne, Flügge, Hasse, Heine, Henke, Henle, Kast †, Kausch, Küstner, v. Mikulicz-Radecki, A. Neisser, Ponfick, Schaper, R. Stern, Storch, Uhthoff, Wernicke.

Allen diesen meinen Lehrern meinen aufrichtigen Dank.